

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1931-1932. — N° 104

LES DYSMORPHOSES DU RACHIS CERVICAL :

LES HOMMES SANS COU

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Lundi 18 Janvier 1932

PAR

Yves-Irénée-Émile-Élisée DEMUR

ELÈVE DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE

Né à AGEN (Lot-et-Garonne), le 24 mai 1908.

Examineurs de la Thèse	{	MM. ROCHER, professeur.....	Président.
		DUVERGEY, professeur.....	{ Juges.
		JEANNENEY, agrégé.....	
		LOUBAT, agrégé.....	

BORDEAUX

IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTÉS

Y. CADORET

3, PLACE SAINT-CHRISTOLY, 3

1932

UNIVERSITÉ DE BORDEAUX

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE

1931-1932. — N° 104

LES DYSMORPHOSES DU RACHIS CERVICAL :

LES HOMMES SANS COU

THÈSE POUR LE DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le Lundi 18 Janvier 1932

PAR

Yves-Irénée-Émile-Élisée DEMUR

ELÈVE DU SERVICE DE SANTÉ DE LA MARINE

Né à AGEN (Lot-et-Garonne), le 24 mai 1908.

Examineurs de la Thèse	{	MM. ROCHER, professeur.....	<i>Président.</i>
		DUVERGEY, professeur.....	{ <i>Juges.</i>
		JEANNENEY, agrégé.....	
		LOUBAT, agrégé.....	

BORDEAUX

IMPRIMERIE DE L'ACADÉMIE ET DES FACULTÉS

Y. CADORET

3, PLACE SAINT-CHRISTOLY, 3

1932

FACULTÉ DE MÉDECINE ET DE PHARMACIE DE BORDEAUX

M. SIGALAS..... Doyen.



PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. POUSSON, MOURE, PRINCETEAU, W. DUBREUILH, RIVIÈRE,
BARTHE, LE DANTEC, DENIGÈS, AUCHÉ.

PROFESSEURS

	MM.		MM.
Clinique médicale.....	MAURIAC.	Zoologie et parasitologie.....	MANDOUL.
id.....	CASSAET.	Médecine expérimentale.....	DUPÉRIÉ.
Clinique chirurgicale.....	CHAVANNAZ.	Clinique ophtalmologique.....	TEULIÈRES.
id.....	BÉGOUIN.	Clinique chirurg. infantile et orthopédie..	ROCHER.
Pathologie et thérapeutiques générales..	CARLES.	Clinique gynécologique.....	GUYOT.
Clinique d'accouchements.....	ANDÉRODIAS.	Clinique méd. des maladies des enfants..	CRUCHET.
Anatomie pathol. et microscopie clinique.	SABRAZÈS.	Chimie biologique et médicale.....	DELAUNAY.
Anatomie.....	VILLEMEN.	Physique médicale et pharmaceutique....	SIGALAS.
Anatomie générale et histologie.....	G. DUBREUIL.	Médec. coloniale et clin. des mal. exotiques.	BONNIN.
Physiologie.....	PACHON	Clinique des malad. cutanées et syphilitiques	PETGES.
Hygiène.....	LEURET.	Clinique des maladies des voies urinaires.	DUVERGEY
Médecine légale et déontologie.....	LANDE.	Clinique des malad. nerveuses et mentales.	ABADIE.
Electroradiologie et clin. d'électricité méd.	RÉCHOU.	Clinique d'oto-rhino-laryngologie.....	PORTMANN
Chimie.....	CHELLE.	Toxicologie et hygiène appliquée.....	LABAT.
Botanique et matière médicale.....	BEILLE.	Hydrologie thérapeutique et climatologie..	SELLIER.
Pharmacie.....	DUPOUY.		

MM. MICHELEAU (Médecine générale). MURATET (Anatomie pathologique). GOLSE (Pharmacie).
LACOSTE (Histologie).

AGRÉGÉS EN EXERCICE :

	MM.		MM.
Anatomie.....	DUBECQ.	Chirurgie générale.....	PAPIN.
id.....	DUFOUR.	id.....	JEANNENEY.
Physiologie.....	FABRE.	id.....	CHARRIER.
Parasitologie et sciences naturelles.....	R. SIGALAS.	id.....	LOUBAT.
Médecine générale.....	CREYX.	Obstétrique.....	PERY.
id.....	AUBERTIN.	id.....	RIVIÈRE.
id.....	DAMADE.	Ophtalmologie.....	BEAUVIEUX.
id.....	PIÉCHAUD.	Dermatologie et syphiligraphie.....	JOULIA.
id.....	DELMAS-MARSALET.	Chimie générale pharmaceut. et toxicologie.	VITTE.
Maladies mentales.....	PERRENS.		

COURS COMPLÉMENTAIRES :

	MM.		MM.
Clinique dentaire.....	CAVALIÉ.	Puériculture.....	FAUGÈRE.
Médecine opératoire.....	PAPIN.	Démonstrations et préparations pharmac..	GOLSE.
Accouchements.....	RIVIÈRE.	Zoologie et parasitologie.....	R. SIGALAS.
Ophtalmologie.....	CABANNES.		

Orthopédie chez l'adulte, pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes. MM. N.
Cours complémentaire annexe. — Prothèse et rééducation professionnelle..... GOURDON

Par délibération du 5 août 1879, la Faculté a arrêté que les opinions émises dans les Thèses qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle entend ne leur donner ni approbation ni improbation.

A LA MEMOIRE DE MA SOEUR

A MON PERE — A MA MERE

A MA FEMME

A MES GRANDS-PARENTS

A MES BEAUX-PARENTS

A MES SOEURS — A MON BEAU-FRERE

A MA FAMILLE

A MES AMIS

AUX DOCTEURS PAUL EYMARD ET ROBERT BEYRIE

A MONSIEUR LE MÉDECIN GÉNÉRAL DARGEIN

*Directeur de l'Ecole principale du Service de Santé
de la Marine et des Colonies,
Commandeur de la Légion d'honneur,
Croix de guerre,
Officier de l'Instruction publique.*

A MONSIEUR LE MÉDECIN PRINCIPAL CHARPENTIER

Chevalier de la Légion d'honneur.

A MONSIEUR LE MÉDECIN PRINCIPAL LE BOURGO

Chevalier de la Légion d'honneur.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR AGRÉGÉ G. JEANNENEY

*Chirurgien des Hôpitaux,
Chirurgien adjoint du Centre régional contre le cancer,
Membre correspondant de la Société de chirurgie de Paris,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Croix de guerre.*

AU DOCTEUR G. ROUDIL

*Chef adjoint de Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie
à la Faculté de Bordeaux.*

A MON PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR H.-L. ROCHER

*Professeur de Clinique chirurgicale infantile et d'orthopédie
à la Faculté de Bordeaux,
Membre des Sociétés internationales de chirurgie et d'orthopédie,
Membre de la Société nationale de chirurgie,
Membre des Sociétés italienne et belge d'orthopédie,
Membre des Sociétés de pédiatrie de Paris et de Madrid,
Chevalier de la Légion d'honneur,
Officier de l'Instruction publique.*

LES DYSMORPHOSES DU RACHIS CERVICAL :

LES HOMMES SANS COU

HISTORIQUE

La colonne cervicale est, de toutes les régions du rachis, la plus stable, celle dont le nombre des éléments est le plus constant : elle comprend toujours sept vertèbres. La fixité de ce chiffre, d'après Feil, ne se rencontre pas seulement chez l'homme, mais encore « chez les mammifères, qu'il s'agisse du porc, de la baleine ou de l'éléphant, dont le cou est très court, ou de la girafe et du chameau, qui ont le cou très long... ».

Or, il est bien acquis, à l'heure actuelle, qu'il existe des exceptions à cette règle de fixité du nombre des vertèbres cervicales. Mais elles sont excessivement rares. Elles portent autant sur une augmentation que sur une diminution du rachis cervical, c'est-à-dire que l'on rencontre aussi souvent des anomalies par défaut que des anomalies par excès. Seules les premières feront l'objet de ce travail, dans lequel nous nous proposons, après un rapide aperçu historique de la question, d'en étudier la symptomatologie, le diagnostic, et d'en rapporter quelques observations typiques publiées au cours de ces dernières années.

Haller fut le premier qui signala cette anomalie. C'est

en 1745 qu'il observa la diminution du nombre des vertèbres cervicales chez un fœtus anencéphalien : celui-ci n'avait que 5 vertèbres cervicales et présentait un spina-bifida limité à la cinquième vertèbre.

Il faut remarquer que si l'on remonte loin dans la littérature médicale, les quelques cas de réduction numérique des vertèbres cervicales qu'elle nous apporte n'ont guère été rencontrés que chez des fœtus monstrueux et considérés plutôt comme de simples curiosités (parencéphalie, anencéphalie, hydrocéphalie).

Morgagni, en 1746, observe cette anomalie et la considère comme une cause prédisposante de l'apoplexie, attendu qu'elle détermine plus de brièveté dans la région du cou et, par suite, un rapprochement plus considérable du cœur et du cerveau.

En 1874, Goodhart décrit la colonne cervicale d'un fœtus hydrocéphale qui présente un large spina-bifida cervico-dorsal allant jusqu'à la sixième dorsale avec scoliose gauche et un spina-bifida lombo-sacré. Sa colonne cervicale ne paraît constituée que par les corps de quatre vertèbres cervicales et demie, représentant les corps des quatre premières et la moitié gauche de la cinquième.

Villet et Walsham, en 1880, ont mentionné le cas d'une femme scoliotique, décédée à 32 ans, et chez laquelle le rachis était constitué seulement par les 6^e et 7^e vertèbres cervicales, les 1^{re}, 2^e, la moitié gauche de la 3^e, les 4^e, 7^e, 10^e, 11^e, 12^e vertèbres dorsales et les 3 premières lombaires. De plus, les côtes et les muscles correspondant aux vertèbres absentes manquaient.

Varaglia, en 1885, constate l'absence de deux vertèbres cervicales à la dissection du squelette d'un nain.

Staderini (1894) montre l'absence d'une vertèbre cervicale sans compensation.

Struthers et Dwight citent chacun un cas de six vertèbres cervicales, mais il y avait une vertèbre de plus dans la région lombaire.

Rabaud, en 1901, a examiné un fœtus parencéphalien hémicéphale et acardiaque expulsé au commencement du cinquième mois, dont la colonne vertébrale se composait de 24 ou 25 pièces se répartissant en 12 D + 5 L + 5 S + 2 ou 3 C : les vertèbres cervicales faisaient complètement défaut.

Bar présente 2 cas de télescopage vertébral avec modifications numériques de tous les étages du rachis.

Nau (1904) a étudié par la radio et la dissection la colonne cervicale d'un garçon né à terme, ayant vécu huit jours avec une très forte scoliose à convexité gauche. Il constate l'absence de quatre vertèbres cervicales, la colonne cervicale étant seulement constituée par les 5°, 6° et 7° vertèbres d'ailleurs mal formées. Les vertèbres dorsales en nombre normal étaient très irrégulières et la plupart incomplètes.

Bertolotti rapporte, en 1907 et en 1920, 6 cas de réduction numérique étudiés par la radiologie.

Cruveilhier, Columbus et Cullen rapportent chacun un exemple de 6 vertèbres cervicales, mais passent sous silence la composition du reste de la colonne.

Nous voyons donc que cette anomalie est rarissime puisque, depuis Haller, il n'en est signalé que quelques cas rassemblés en 1912 par Ledouble dans son *Traité des variations de la colonne vertébrale de l'homme*.

Cette même année, en même temps que l'ouvrage de Ledouble, paraissait dans la *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière* une observation de Klippel et de Feil au sujet d'un homme mort à 46 ans d'une pleurésie avec congestion pulmonaire et néphrite. Cette observation, qui a été le point de départ de l'étude des anomalies par défaut du rachis cervical, a attiré l'attention des cliniciens sur l'existence d'un syndrome qui, désormais, porterait le nom des deux auteurs qui l'ont décrit. Et, en effet, après cette observation très détaillée, les observations de réduction numérique des vertèbres cervicales se sont faites moins rares et le syndrome de Klippel-Feil a pris rang parmi les malformations congénitales qu'il est nécessaire de bien connaître. Nous montrerons, en effet, au chapitre du

diagnostic, que la méconnaissance de ce syndrome peut faire croire à un mal de Pott sous-occipital ou à un torticolis congénital, et une telle confusion, on le comprend facilement, est fâcheuse, car il est inutile d'appliquer un appareil ou d'instituer un traitement à un malade que l'on croit pottique et qui est simplement atteint d'une malformation congénitale contre laquelle toute thérapeutique est impuissante. L'erreur a été souvent commise et nous en citerons quelques exemples.

Après l'observation de Klippel-Feil, le syndrome de réduction numérique des vertèbres cervicales a été observé plus souvent. Bertolotti, en Italie, en a rapporté quelques observations, et Feil, en 1949, a fait une thèse très intéressante dans laquelle il signale 14 cas, y compris ceux de Bertolotti. Il les rapproche du cas type observé avec Klippel; mais la plupart de ces observations ont trait à des fœtus monstrueux, ce qui nous montre bien qu'avant la thèse de Feil les cas de ce syndrome observés chez des êtres vivants sont exceptionnels.

ETIOLOGIE

Le syndrome de réduction numérique des vertèbres cervicales est extrêmement rare. En 1924, on n'en connaissait guère qu'une trentaine de cas. Cette rareté peut provenir, il est vrai, du fait que le syndrome n'étant ni douloureux, ni gênant, les sujets qui en sont atteints ne viennent consulter le plus souvent que pour une autre affection. Certains auteurs prétendent donc que cette dystrophie est plus fréquente qu'on ne le soupçonne; Bertolotti, à lui tout seul, en a observé une dizaine de cas, et Feil presque autant; mais eux n'ont jamais cessé de s'occuper de la question. En réalité, le syndrome de Klippel-Feil est exceptionnel.

Il s'observe à tout âge et est compatible avec une longue existence puisqu'il ne produit aucune gêne fonctionnelle. Le cas rapporté par Roger et Astier a trait à une femme de 83 ans. Cependant on l'observe surtout au moment de la croissance et les sujets qui se présentent à l'examen sont le plus souvent des enfants et surtout des adolescents. Cela se comprend, car, à ce moment, la malformation devient plus nette qu'elle ne l'était dans la première enfance. Feil estime qu'elle prédispose les sujets jeunes à une mauvaise santé et à des maladies de l'appareil respiratoire qui les feraient mourir jeunes.

En 1921, Dubreuil-Chambardel rapportait 12 observations : 9 hommes et 3 femmes. Nous avons réuni aujourd'hui une cinquantaine de cas, et la statistique faite sur ce nombre plus élevé d'observations nous permet de conclure que le syndrome de Klippel-Feil est plus fréquent chez l'homme que chez la femme (3 hommes pour 2 femmes), sans toutefois pouvoir l'expliquer.

Le syndrome est-il plus fréquent dans une race que dans d'autres ? Là encore, nous n'avons aucune précision. Foucaud prétendait dernièrement que les races anciennes semblaient prédisposées, et il citait le cas d'un marin breton de la côte ouest, pays où la race est millénaire et en général de taille courte et brachycéphale.

La question de l'hérédité de ce syndrome a toujours été abordée avec prudence, car comme de toute l'étiologie des hommes sans cou, on n'en connaît pas grand'chose. La majorité des sujets raconte, en effet, que personne dans leur famille ne présente des lésions semblables aux leurs. Le caractère familial du syndrome est en effet exceptionnel : citons les deux nouveau-nés de Bar, le frère et la sœur qui, à un an d'intervalle, présentaient un véritable télescopage vertébral : dans ce cas, les lésions semblent relever d'une même cause mécanique ou pathologique d'origine maternelle. Bertolotti a observé une réduction du rachis cervical chez un père et son fils. Dans ces cas exceptionnels, il est possible qu'une même cause pathologique infectieuse ou toxique ait influé de façon identique sur le développement du squelette, et c'est une cause qui se transmettrait héréditairement.

Il est intéressant de signaler enfin que les sujets à cou réduit peuvent présenter d'autres malformations, comme en témoignent les cas suivants : une malade examinée par Feil, Roland et Vobokstaël présentait le tableau clinique caractéristique du syndrome de Klippel-Feil et, de plus, de la surdité, de la débilité mentale et une maladie de Roger. Une jeune fille de 14 ans, observée par Ingelrans et Piquet, présentait le syndrome de Klippel-Feil et une main bote radiale. Cloup, Loubat et Fisher, en 1927, ont vu, chez une jeune fille de 14 ans, une réduction numérique du rachis cervical, les anomalies de la face et du crâne, de la surdi-mutité congénitale.

Enfin Rocher et Roudil ont publié une observation dans laquelle ils relatent le cas d'un enfant de 10 ans dont tout le

rachis et surtout la portion lombaire présente des malformations importantes.

Ces cas sont tellement rarissimes qu'on les considère plutôt comme des curiosités.

Nous concluons donc que l'étiologie du syndrome de Klippel-Feil n'offre aucune netteté et que seuls les symptômes constants que nous décrirons au chapitre suivant ont permis d'individualiser le syndrome de réduction numérique du rachis cervical.

ETUDE D'ENSEMBLE DE L'ANOMALIE

Feil a classé les hommes sans cou en trois catégories. Le type I correspond aux sujets qui présentent au maximum les lésions anatomiques qui caractérisent le syndrome. Ces sujets sont complètement dépourvus de rachis cervical. Le type II, aux sujets présentant des lésions intermédiaires entre le type I et l'état normal. Enfin, dans le type III, les lésions ne sont pas localisées à la seule région cervicale, mais sont étendues à tout le rachis. Il y a tout le long du rachis un tassement des vertèbres, un véritable télescopage vertébral, selon l'expression de Bar qui en a rapporté deux cas très intéressants.

Nous nous bornerons dans ce travail à étudier simplement le syndrome de réduction numérique des vertèbres cervicales, sans distinguer les trois types de Feil, mais plutôt en décrivant les signes communs à ces trois types.

A. -- Examen radiographique.

Il est évident que c'est lui qui nous fournira sur le vivant les renseignements les plus précieux. Encore faut-il, pour que cet examen soit correctement mené, suivre les directives que nous conseille Feil : faire de multiples épreuves radiographiques dans différentes positions :

- 1° En position intermaxillaire-intrabuccale;
- 2° En position antéro-postérieure pour bien mettre en évidence le thorax cervical;
- 3° En position latérale pour bien voir la cyphose basilaire.

On comprend, en effet, que l'examen radiographique du rachis cervical normal offre moins de difficultés que celui d'un homme sans cou. Car alors le cou est excessivement court

et déformé, le thorax cervical remonte jusqu'à la base du crâne, les premières côtes sont soudées entre elles à leur origine, etc.; pour ces diverses raisons, les procédés habituels de radiographie resteront inefficaces et seule une technique spéciale permet d'obtenir, dans les cas que nous étudions, les renseignements que nous cherchons.

La radiographie intermaxillaire nous montre les deux premières vertèbres cervicales, l'apophyse odontoïde et l'articulation de l'atlas avec les deux condyles occipitaux. Dans le syndrome de Klippel-Feil, elle nous montre quelquefois l'orifice triangulaire qui n'est autre qu'un spina-bifida. Cette radiographie est parfois impossible à cause de la grande difficulté qu'éprouvent les sujets à ouvrir leur bouche.

L'examen de la masse cervico-dorsale sera fait ensuite par les radiographies en positions latérale et antéro-postérieure. La concentration des rayons sur un espace vertébral normal le fait apparaître comme un large sillon limité par les bords rectilignes des deux vertèbres correspondantes. Putti a montré que s'il n'en était pas ainsi, s'il y avait des altérations, il fallait les considérer comme un indice de fusion plus ou moins complète des deux corps vertébraux.

Il était bon de rappeler les principales notions concernant la radiographie des hommes sans cou, car les résultats obtenus en suivant les conseils de Feil sont plus faciles à interpréter que si la radiographie est faite suivant les procédés habituels.

B. — Etude anatomique.

C'est après avoir étudié plusieurs cas d'hommes sans cou qui présentent pourtant quelques différences individuelles, comme il en existe toujours entre malades présentant les mêmes lésions, qu'il est possible de distinguer les principaux caractères anatomiques et cliniques du syndrome de Klippel-Feil.

Ce syndrome est caractérisé anatomiquement par :

1° La réduction du nombre des vertèbres cervicales sou-

vent atrophiées et plus ou moins soudées entre elles au point de constituer avec la portion dorsale voisine du rachis une masse cervico-dorsale;

- 2° L'ascension de la cage thoracique jusqu'à la base du crâne réalisant une véritable thorax cervical;
- 3° La coexistence entre autres anomalies d'un orifice triangulaire postérieur qui n'est autre qu'un spina-bifida;
- 4° Une cyphose basilaire.

Passons en revue ces différentes lésions :

1° MASSE CERVICO-DORSALE. — Son étude diffère suivant les sujets observés. Elle a pour caractère principal d'être composée d'éléments vertébraux difficiles à individualiser. C'est un bloc osseux de forme allongée et qui est d'autant plus court que la malformation est plus accentuée. Dans l'observation type de Klippel-Feil, cette longueur de la masse cervico-dorsale était de 8 centimètres. Sur la radiographie, il est presque toujours impossible de diviser cette masse en éléments constitutants; quelquefois cependant, il semble que l'on aperçoive des espaces clairs intervertébraux qui diviseraient la masse cervico-dorsale en plusieurs segments, mais, d'après Bertolotti, ce n'est qu'une apparence, et en réalité, si l'on avait la pièce en mains, il serait impossible d'y voir une segmentation. Cela s'explique si l'on songe que la fusion intervertébrale s'accomplit à la périphérie du disque et presque jamais à l'intérieur. C'est Putti qui a démontré ces faits en radiographiant des pièces rachidiennes ayant à l'œil nu l'aspect d'un tube osseux sans aucune segmentation et présentant cependant à la radio des divisions assez nettes.

En résumé, la masse cervico-dorsale, qui sur le cadavre est un bloc osseux unique non segmenté, est à l'examen radiographique divisée par des espaces clairs irréguliers et incomplets séparant des vertèbres atrophiées.

Nous pouvons envisager successivement l'extrémité supérieure et les faces de la masse cervico-dorsale.

- a) *Extrémité supérieure.* — L'atlas et l'axis sont fusionnés

et constituent une masse unique. A la radio, la trace de cette fusion est indiquée par la présence d'une strie légère transversale qui répond à une ébauche de division entre ces deux premières pièces. Le corps de l'atlas est en continuité avec celui de l'axis : ce fait, déjà visible lorsqu'on regarde la face antérieure de la masse cervico-dorsale, est plus apparent encore quand le regard plonge dans le canal médullaire. L'axis en continuité avec l'atlas ne présente pas d'apophyse odontoïde; il n'y a donc pas de pivot pour les mouvements de la tête sur le tronc; si ces mouvements existent, ils sont dus à l'orifice triangulaire de la région postéro-supérieure du rachis cervical.

b) La *face antérieure* du bloc osseux est d'aspect lisse et presque uniforme en raison de la diminution des saillies des disques intervertébraux et des dépressions des corps vertébraux. A la radio on trouve bien ces stries transversales que Putti avait vues lors de ses expériences.

c) L'examen des *faces latérales* a montré quelquefois, comme dans l'observation de Crouzon et de Liège, que le trou intertransversaire pouvait être absent et représenté par une simple concavité antérieure des apophyses transverses. Il montre aussi plus ou moins bas l'attache des premières côtes et au-dessous les orifices de sortie des nerfs rachidiens dont le nombre est en rapport avec celui des vertèbres cervicales.

d) La *face postérieure* montre l'orifice triangulaire que nous étudierons plus loin et, au-dessous de lui, des apophyses épineuses parfois soudées et qu'il n'est pas possible d'individualiser.

2° THORAX CERVICAL. — Le thorax remonte jusqu'à la base du crâne : cette disposition résulte de la brièveté exagérée du rachis cervical, de la situation plus élevée des vertèbres cervicales et des côtes. Les premières côtes s'attachent plus haut en arrière qu'en avant, ce qui fait apparaître le cou moins bref en avant; à leur origine, ces premières côtes sont plus ou moins soudées. En arrière du thorax, l'omoplate est

surélevée. En avant, la situation de la clavicule par rapport au thorax a changé : normalement, on ne voit que deux espaces intercostaux au-dessus de la clavicule; dans le cas de thorax cervical, il peut y en avoir jusqu'à cinq ou six. Et en projection, au lieu de répondre à la 2^e dorsale, elle répond à la 5^e ou 6^e.

3° ORIFICE SUPÉRIEUR. — Il est d'une fixité remarquable et Feil affirme qu'il joue un rôle important dans la pathogénie du syndrome. Il a la forme d'un triangle dont le sommet répond à la colonne vertébrale. On voit en effet, en remontant sur la face postérieure du rachis, qu'il s'ouvre à un moment à la partie supérieure en formant un angle qui s'élargit de plus en plus à mesure qu'on se rapproche de la base du crâne. Cet orifice est plus apparent quand la tête est en hyperflexion. Il communique directement avec le trou occipital et les centres nerveux. Cet orifice serait l'analogue d'un spina-bifida, conséquence d'un arrêt de développement de la partie postérieure des premiers segments cervicaux.

4° CYPHOSE BASILAIRE. — Elle est presque aussi constante que l'orifice triangulaire. Caractérisée par une descente exagérée de la fosse cérébrale postérieure, elle rend plus évidente l'absence de cou et contribue à la formation du thorax cervical.

L'étude clinique du syndrome de Klippel-Feil va nous montrer que chaque symptôme correspond à une des lésions anatomiques que nous venons de décrire.

C. — Etude clinique.

L'aspect des malades est caractéristique : ils ont l'air figé, leur tête semble trop grosse pour le reste de leur corps et est enfoncée entre les deux épaules. Chez certains sujets, la tête a une telle inclinaison qu'on pense au torticollis : cependant, il n'y a pas de contracture du sterno-cléido-mastoïdien. Chez

d'autres, il n'existe aucune inclinaison, la tête est verticale, mais directement appliquée sur le tronc où elle semble reposer : on pense alors à un tassement des vertèbres et naturellement au mal de Pott sous-occipital.

Il est donc important de connaître le syndrome de Klippel-Feil pour éviter des confusions fâcheuses, surtout pour le malade.

Ce syndrome est caractérisé par la triade symptomatique suivante :

Absence de cou;

Implantation basse des cheveux;

Limitation des mouvements de la tête;

à laquelle on peut ajouter une série de symptômes plus inconstants et que nous signalerons plus loin.

Étudions en détail chacun des éléments constitutants de notre triade.

1° ABSENCE DE COU. — Elle a fait appeler les sujets atteints du syndrome de réduction numérique des vertèbres cervicales « les hommes sans cou ». En réalité, chez de tels sujets, il existe un cou, mais il est très réduit. D'ailleurs, cette brièveté du cou est plus ou moins prononcée suivant les sujets observés. Rappelons-nous, en effet, que Feil a distingué deux types principaux de la dystrophie : le type I, dans lequel les lésions atteignent le maximum d'intensité; le type II, comprenant toutes les observations de transition entre le type I et l'état normal. Anatomiquement, les sujets du deuxième groupe présentent une dystrophie moindre que ceux du premier et possèdent plus de vertèbres cervicales qu'eux. Ce ne sont pas des hommes sans cou, mais des hommes à cou court. A la moindre intensité des lésions anatomiques répond une atténuation parallèle des symptômes cliniques. Donc, le cou est plus ou moins diminué de longueur; de plus, sa partie inférieure, son implantation sur le tronc est élargie. La réduction de longueur du cou semble un fait constant dans la

variation numérique réelle, même s'il n'y a qu'une seule vertèbre en moins. Elle a pour conséquence des attitudes de la tête qui sont absolument caractéristiques. Quand le syndrome est accentué (type I), la tête est appliquée sur le tronc, comme engoncée entre les épaules, le menton descend très bas et cache l'extrémité supérieure du sternum. Lorsqu'on regarde le sujet par derrière, le cou paraît encore plus réduit de hauteur; cela s'explique bien par la situation des côtes plus élevées derrière que devant. On peut signaler enfin que les épaules, au lieu de présenter une courbe à concavité externe, sont horizontales et presque dans le prolongement l'une de l'autre. L'absence de cou est un signe pathognomonique du syndrome de Klippel-Feil lorsqu'elle est associée aux symptômes suivants.

2° IMPLANTATION BASSE DES CHEVEUX. — C'est un signe très important et associé au précédent; il fait penser immédiatement à une réduction numérique des vertèbres cervicales. Les cheveux tendent à se diriger assez bas sur le tronc, recouvrant toute la nuque et allant jusqu'aux épaules et sur la partie supérieure du dos. Là, ils peuvent se terminer suivant une ligne horizontale; plus souvent, la limite inférieure a la forme d'un triangle, dont le sommet répond à la naissance des premières vertèbres dorsales. D'autres fois, mais plus rarement, l'implantation des cheveux se prolonge surtout latéralement, un peu moins sur la ligne **médiane**.

Ce signe est plus net chez les adultes que chez les enfants et cette hypertrichose anormale se développe surtout pendant la deuxième enfance, à l'époque de la puberté. Nau a signalé qu'une hypertrichose localisée était souvent en rapport avec une anomalie du squelette vertébral (sacralisation de la 5^e lombaire, héli-vertèbres, spina-bifida occulta, scoliose congénitale avec malformations vertébrales) et répondait toujours à la région malformée. On est donc tenté de faire un rapprochement entre cette implantation basse des cheveux et l'existence au-devant d'elle de l'orifice triangulaire, qui serait un spina-bifida.

3° LIMITATION DES MOUVEMENTS DE LA TÊTE. — Elle s'explique par la présence des côtes, qui remontent très haut, surtout en arrière, à l'absence d'atlas et d'axis bien individualisés et d'apophyse odontoïde servant de pivot. La limitation des mouvements de la tête sur le tronc est plus accusée dans le sens latéral que dans le sens antéro-postérieur. Si on commande au malade d'accomplir certains mouvements, on verra qu'ils sont limités mais non douloureux. Cette gêne est donc toute mécanique. Il n'y a plus, en effet, une colonne flexible permettant des mouvements de rotation et d'inclinaison souples et faciles, mais un tube rigide, sur lequel s'implante directement la tête. Les mouvements passifs et actifs sont également limités. Ils donnent nettement la sensation d'une articulation formée de deux pièces seulement : l'occipital et l'atlas, et non d'une articulation souple formée par la succession des vertèbres cervicales. Dubreuil-Chambardel compare ces mouvements à ceux du tatou, lequel présente une fusion en une pièce unique de ses éléments cervicaux et n'a que des mouvements de la tête dans le sens sagittal.

a) *Dans le sens antéro-postérieur*, les mouvements d'extension sont très réduits, le malade éprouve une grande difficulté à relever le menton. Alors que normalement la distance de la pointe du menton à la fourchette sternale est de 18 à 20 centimètres dans l'extension forcée, dans notre dystrophie nous trouverons des chiffres voisins de 12 centimètres. La difficulté n'est pas moins grande quand il s'agit de fléchir la tête de ces sujets. Un individu normal pourrait faire entrer en contact son menton et son sternum, l'homme sans cou ne le peut pas. Dans le cas signalé par Klippel et Feil en 1912, le menton du malade dans la flexion forcée reste à 7 centimètres du manubrium. Si l'on considère les 12 centimètres de l'extension forcée, on voit que l'amplitude des mouvements de la tête du sujet de Klippel-Feil dans le sens antéro-postérieur est $12 - 7 = 5$ centimètres, c'est-à-dire trois fois moindre environ que normalement.

b) *Dans le sens latéral*, la limitation des mouvements est encore plus accentuée. Leur amplitude est très faible.

c) L'ouverture de la bouche est quelquefois si limitée qu'elle empêche de faire des radiographies en position intermaxillaire.

d) Les mouvements de rotation, tout en étant moins faciles que normalement, sont moins gênés que tous les autres mouvements.

Examinons maintenant d'autres signes que l'on rencontre souvent dans le syndrome de Klippel-Feil, mais avec une fixité moindre que les trois éléments de la triade.

a) *Dos rond*. — Normalement, la colonne vertébrale est représentée par une lordose cervicale à laquelle fait suite une cyphose dorsale. Seule, chez les hommes sans cou, la cyphose dorsale subsiste à cause de l'absence de colonne cervicale. Cette disposition explique que ces malades semblent faire le gros dos. En plus de cette déformation, il est fréquent de rencontrer chez les malades d'autres déviations et particulièrement une scoliose localisée à un court segment de la partie supérieure du rachis. Ces déformations font pencher souvent le diagnostic du syndrome de Klippel-Feil en faveur du mal de Pott sous-occipital.

b) *Abaissement des oreilles*. — Elle s'explique par l'absence de cou. Les oreilles sont très rapprochées des épaules. Les déviations rachidiennes, qui font incliner la tête d'un côté à la façon du torticolis, font paraître l'oreille plus basse de ce côté que de l'autre.

c) *Élévation de l'omoplate*. — Cette élévation est presque constante dans le syndrome de Klippel-Feil. On voit, en effet, quelquefois cette élévation si prononcée que l'angle supérieur de l'omoplate surplombe la cage thoracique et que sa projection sur les radiographies se fait plus haut que celle de la cage thoracique. La distance qui la sépare de la base du crâne est diminuée. Cette élévation est due à la présence du thorax cervical qui entraîne une élévation de toute la ceinture scapulaire. Les deux omoplates sont surélevées, mais l'une d'elles l'est en général plus que l'autre.

Il est fréquent de rencontrer des omoplates qui, au lieu

d'avoir normalement une forme triangulaire, sont quadrangulaires. Quelquefois, sur un même sujet, une omoplate a la forme d'un triangle, l'autre est quadrangulaire.

d) *Abaissement des aréoles mammaires.* — On rencontre très souvent ce symptôme chez les hommes sans cou. Mais ce n'est qu'une impression qui résulte de la modification des rapports normaux du thorax et des téguments, dus eux-mêmes à l'absence du cou et à l'existence du thorax cervical. Normalement, le mamelon répond au 4^e espace intercostal; chez nos sujets, il répond au 5^e ou au 6^e.

e) *Disproportion de la longueur des membres et du tronc.* — L'absence de cou entraîne, en effet, un abaissement des membres supérieurs, par rapport au corps. On a vu quelquefois des sujets qui, se tenant droits, pouvaient mettre en contact leurs doigts et leurs genoux. Cette disproportion, variable avec les sujets, est d'autant moins nette que le cou est moins court. Ce signe n'est donc appréciable que dans les cas où le syndrome est très accentué.

Nous voyons que l'existence de certaines dispositions anormales des éléments du thorax et du rachis des hommes sans cou rapproche beaucoup ceux-ci des singes. Omoplates quadrangulaires, membres démesurément longs, disparition de la lordose cervicale, sont autant de dispositions qui sont spéciales aux singes.

DIAGNOSTIC

Pour le clinicien non averti, le diagnostic des malformations congénitales n'est pas facile. En général, si la radiographie n'est pas pratiquée, les dystrophies de la région vertébrale supérieure sont vite étiquetées : mal de Pott sous-occipital ou torticolis musculaire d'origine congénitale; ce sont là les deux affections qui ont résumé pendant longtemps la pathologie vertébrale supérieure. En réalité, le mal de Pott sous-occipital est plus fréquent que d'autres malformations, mais celles-ci doivent être connues et recherchées.

Diagnostic positif du syndrome de réduction numérique des vertèbres cervicales.

Ce qui fait affirmer l'existence de ce syndrome, c'est :

- 1° l'implantation basse des cheveux chez un sujet qui présente une diminution de la hauteur de son cou;
- 2° l'examen radiographique, qui montre une réduction numérique des vertèbres cervicales avec soudure et tassement;
- 3° la notion de congénitalité et l'absence de douleur au moment des mouvements, qui, eux, sont limités.

Diagnostic différentiel.

Les causes d'erreur sont nombreuses. On peut confondre le syndrome de Klippel-Feil avec :

1° *Une manifestation du rachitisme.* — L'examen radiographique peut alors lever le doute.

2° *La maladie de Kummel-Verneuil*, c'est-à-dire une fracture ancienne du tissu spongieux des vertèbres ayant déterminé un cal secondaire et une déformation. — L'interrogatoire du malade nous renseignera sur l'existence d'un traumatisme ancien ayant fracturé le rachis.

3° *Côtes cervicales*. — Si elles sont bilatérales, elles peuvent réaliser le thorax cervical : elles entraînent aussi un élargissement du cou; si on joint à ces deux caractères l'aspect soudé de la région, on voit que les côtes cervicales peuvent simuler une réduction numérique réelle du rachis cervical. Mais, en général, il existe, du fait de la présence des côtes cervicales, des signes fonctionnels qui peuvent résulter de la compression de l'artère sous-clavière (diminution du pouls, refroidissement et cyanose de la main) et des branches inférieures du plexus brachial (douleurs et troubles de la sensibilité dans la sphère du cubital).

4° *Le torticolis congénital*. — En effet, les hommes sans cou ont souvent une scoliose cervicale qui leur fait pencher la tête d'un côté, comme dans le torticolis. D'autre part, outre le torticolis musculaire, dû à la contracture du sterno-cléido-mastoïdien, il existe le torticolis congénital osseux réalisé par l'occipitalisation de l'atlas; celle-ci coexiste souvent avec le tassement cervical. Feil a décrit deux formes de l'occipitalisation de l'atlas :

Une forme bilatérale, symétrique, dans laquelle il n'y a pas de déviation appréciable de la tête;

Une forme unilatérale asymétrique, avec déviation de la tête du côté occipitalisé.

Si, en plus de cette occipitalisation de l'atlas, il y a, comme cela se produit souvent, un tassement de la colonne cervicale, dans la forme bilatérale il y aura un raccourcissement du cou sans déviation, dans la forme unilatérale il y a raccourcissement du cou avec déviation.

Dans le premier cas, le syndrome peut être confondu avec le mal de Pott sous-occipital; dans le second, il peut être pris

pour un torticolis musculaire d'origine congénitale, pour lequel on a pratiqué la ténotomie du sterno-cléido-mastoïdien (O'Meisen, Lance, etc.).

L'occipitalisation de l'atlas sans tassement cervical peut à elle seule produire un raccourcissement du cou, si l'atrophie de l'atlas est considérable.

L'hémivertèbre peut produire aussi une inclinaison de la tête et être la cause d'une erreur de diagnostic.

5° *Mal de Pott sous-occipital*. — C'est le diagnostic qu'entraîne fatalement la méconnaissance du syndrome de Klippel-Feil. Les malades sont alors immobilisés dans des appareils plâtrés, des corsets minerves, et pourtant un simple examen radiographique joint à l'interrogatoire aurait pu leur éviter le port d'appareils si gênants. En effet, les hommes sans cou viennent en général consulter pour une maladie indépendante de leur dystrophie : celle-ci, disent-ils, ne les a jamais fait souffrir ni gênés. C'est un point important du diagnostic chez des gens qui ont un cou court et les cheveux implantés bas. Il n'y a pas de troubles nerveux; cependant, il ne serait pas impossible, comme le prétendait Feil, que le tassement du rachis entraîne des troubles nerveux et douloureux par compression des nerfs rachidiens au niveau des trous de conjugaison : on aurait alors un syndrome de Klippel-Feil, avec phénomènes douloureux qui viendraient augmenter la difficulté du diagnostic, car si, chez des sujets présentant un raccourcissement du cou, il y a des douleurs, elles ne témoignent pas forcément de la présence d'un mal de Pott sous-occipital. Rebierre relate l'observation d'un sujet qui avait un tassement de la colonne cervicale avec limitation des mouvements du cou et compression du grand hypoglosse droit, du pneumogastrique, du spinal, et de C⁴ à gauche; la radiographie montrait une soudure des 2^e, 3^e et 4^e corps cervicaux : les masses latérales de l'atlas paraissaient faire corps avec l'occipital. Enfin la lésion datait de l'enfance. Voilà donc un cas où seule la radio a pu mettre sur la voie d'un diagnostic que les symptômes douloureux dus aux compressions ner-

veuses ne contribuaient pas à éclairer. Ces douleurs faisaient plutôt penser au mal de Pott sous-occipital. Il en est de même de cette malade de 83 ans chez qui Roger et Astier ont observé quatre vertèbres cervicales, une occipitalisation de l'atlas et des douleurs que l'on attribuait au mal de Pott. Elles étaient simplement la manifestation d'un rhumatisme vertébral, qui, d'ailleurs, régressa par la thérapeutique iodée intensive.

Ces cas sont rares, mais intéressants. Ils nous montrent que les douleurs chez des sujets à cou court, à vertèbres tassées, ne sont pas forcément dues à la tuberculose vertébrale.

Nous concluons en disant que la notion de congénitalité jointe à l'absence de douleurs, de phénomènes nerveux et de gêne fonctionnelle écartent définitivement le diagnostic de mal de Pott sous-occipital.

6° *Spina-bifida-cervical*. — Il présente des signes cliniques, qui le rapprochent du syndrome de Klippel-Feil. Sa symptomatologie est variable, mais en général on note : une gibbosité cervico-dorsale haut située, avec courbures de compensation et inclinaison de la tête sur le côté; l'élévation d'une épaule, entraînant assez habituellement une inégale hauteur des bras; l'élargissement du cou, qui paraît de ce fait plus court; enfin, quelquefois, une hypertrichose localisée à la nuque analogue à l'hypertrichose qui accompagne si souvent le spina-bifida-lombaire. Feil prétend que le spina-bifida, que l'on croit plus fréquent dans les vertèbres cervicales inférieures et moyennes, existe en réalité parfaitement au niveau des vertèbres supérieures. Mais dans ce cas il s'accompagnerait d'autres malformations aboutissant au tassement cervical. Écoutons ce que dit Feil au sujet de la genèse de la monstruosité : « Il y aurait d'abord formation d'un spina-bifida (représenté par l'orifice triangulaire postérieur), spina-bifida, siègeant, c'est une condition essentielle, à l'extrémité toute supérieure de la colonne vertébrale; puis, secondairement, traumatisme ou, plus vraisemblablement, compression amniotique, qui amène un tassement progressif de zones répondant

au spina-bifida : colonne cervicale et premières vertèbres dorsales.

» La malformation a dû se produire tardivement vers le troisième ou le commencement du quatrième mois : à cette époque, la fragilité de la colonne cervicale, déterminée par la non-fermeture des arcs postérieurs (spina-bifida) est augmentée par l'absence d'ossification des corps des vertèbres cervicales, tandis qu'on trouve cette ossification déjà avancée dans les autres segments rachidiens. »

OBSERVATIONS

OBSERVATION I.

(O. CROUZON et René MARTIN, *Revue neurologique*, 1^{er} mars 1923.)

Mme M..., âgée de 50 ans, est entrée à la Salpêtrière, le 12 février, pour tuberculose pulmonaire.

Dans les antécédents héréditaires, aucune malformation congénitale. Un frère plus âgé, que nous avons pu interroger, se rappelle que sa sœur présentait, dès son enfance, une légère inclinaison de la tête à droite.

A l'âge de 6 ans, le diagnostic de mal de Pott sous-occipital est porté : on conseille l'immobilisation dans le plâtre, le traitement n'a jamais été institué.

Depuis 1913, la malade, atteinte de tuberculose pulmonaire, a fait de nombreux séjours dans les hôpitaux. Cette femme semble avoir contracté la tuberculose de son mari mort, en 1913, de laryngite tuberculeuse.

Examen clinique. — On est frappé par la brièveté du cou.

Vue de face, la tête semble enfoncée entre les épaules. Le cou très court est un peu élargi à sa base. La tête est légèrement inclinée à droite, l'épaule du même côté un peu abaissée. Légère atrophie de la moitié droite de la face. L'œil droit est abaissé.

Vue de dos, l'absence du cou est encore plus frappante. De plus, on note, au niveau de la nuque, l'implantation basse des cheveux qui se terminent en pointe à sommet inférieur. La limitation des mouvements de la tête est nette. Le menton dans la flexion reste à deux travers de doigt du sternum. L'extension est sensiblement limitée. Les mouvements latéraux sont peu étendus. Aucune douleur n'est réveillée par les mouvements.

Accessoirement on peut noter une cyphose légère de la région cervicale associée à une légère scoliose à convexité droite.

Abaissement des oreilles, surtout de la droite.

Examen radiographique. — Sur la vue antéro-postérieure, on remarque un thorax cervical remontant presque jusqu'à la base du crâne. On compte trois espaces intercostaux au-dessus de la clavicule.

Sur la vue de profil, mais surtout sur la plaque faite la bouche ouverte, on note la diminution numérique des V.C. On ne compte que 4 V.C. très déformées, sensiblement élargies. La 2e et la 3e V.C. semblent soudées. Cette soudure est surtout nette sur le bord gauche. De plus, au niveau de l'apophyse épineuse de la 3e V.C., il semble bien qu'il y ait une scissure. Peut-être s'agit-il d'un spina-bifida ?

OBSERVATION II.

(VORON et CHARLEUX, *Bull. soc. obst. et gynéc. de Paris*, août 1924.)

P... (Victorine), 25 ans, vient, le 12 mai 1924, à la consultation du professeur Nové-Josserand pour montrer une très grosse déformation du cou et du dos, qu'elle porte depuis la naissance et qui ne lui a d'ailleurs jamais causé ni douleurs ni troubles fonctionnels importants. Ses antécédents héréditaires et personnels n'offrent rien de particulier; elle a un enfant en bonne santé.

Examen clinique : De dos. — La ligne des épaules est très haute par rapport au crâne, surtout à droite où elle atteint le lobe des oreilles. L'implantation des cheveux est abaissée jusqu'à la ligne de l'extrémité supérieure des omoplates. L'épine de l'omoplate est anormalement saillante des deux côtés, surtout à gauche, où l'angle supéro-interne proémine sous la peau; à droite, cet angle semble, au palper, être prolongé en dedans par une pièce osseuse paraissant unie, d'autre part, au rachis. L'omoplate droite, enfin, est fixée en position élevée de trois travers de doigt par rapport à la gauche.

De face. — La tête paraît absolument enfoncée entre les épaules: le bord postérieur du triangle sus-claviculaire se prolonge en dedans jusqu'à la hauteur du lobe de l'oreille: le menton est au niveau de

la fourchette sternale; il n'y a pas de torticolis net, mais la face est légèrement déviée vers la droite. Les seins sont anormalement bas, et sans être flasques, reposent sur les dernières côtes.

De profil. — L'absence du cou paraît presque complète, le rebord du maxillaire inférieur étant au contact de la région sus claviculaire, et le menton n'étant séparé de la région sternale que de 3 ou 4 centimètres.

Le dos est rond; le moignon de l'épaule est rejeté en avant.

Les mouvements du cou sont encore assez étendus dans la flexion et l'extension, mais très diminués dans l'inclinaison latérale et la rotation, surtout à gauche.

Les mouvements des bras sont normaux à gauche, diminués à droite dans l'abduction, qui ne dépasse pas 90 degrés.

Aucun trouble sensitif.

Radiographie. — Le cliché (pris en position antéro-postérieure) montre tout d'abord que l'ombre du massif cranien ne laisse voir au-dessous de lui qu'une seule vertèbre cervicale, assez bien individualisée dans sa masse latérale gauche, mais mal délimitée à droite. Au-dessous de celle-ci, est une masse compacte composée probablement de trois vertèbres dorsales complètement soudées entre elles; les vertèbres sous-jacentes sont séparées par un disque assez net, et décrivent dans l'ensemble une scoliose dorsale gauche.

L'ombre de l'insertion des premières côtes se confond avec celle du massif occipital; il y a donc vraiment un « thorax cervical ».

L'omoplate gauche ne se voit pas sur le cliché, mais on voit par contre l'angle supérieur de l'omoplate droite, hypertrophié en forme de bec, remonter à la hauteur de l'insertion de la première côte; on voit enfin une épaisse tige osseuse, large de 1 centimètre et longue de 7 à 8 centimètres, oblique en haut et en dedans et qui, articulée en bas avec l'angle interne de l'omoplate droite, se confond en haut avec la masse des premières vertèbres dorsales.

Il s'agit donc là d'un cas accentué à l'extrême de syndrome de Klippel Feil, constitué et résumé par les éléments suivants : diminution numérique des vertèbres cervicales, tassement et fusion des premières dorsales, surélévation de l'omoplate droite, avec synostose omo-rachidienne.

OBSERVATION III.

(FEIL et MINOT, *Progrès médical*, 26 sept. 1925.)

Il s'agit d'un homme de 70 ans hospitalisé à Brevannes dans le service du Docteur Lévy Valensi.

Ce malade est un ancien aphasique. Il parle très difficilement et présente des troubles psychiques. Il est tombé il y a quelques mois et s'est fait une fracture de la cuisse au tiers moyen. Cette fracture mal consolidée oblige le malade à garder le lit. Wassermann positif. Nous n'avons pu nous procurer aucun renseignement sur les antécédents de ce malade, nous ignorons en particulier s'il existe des anomalies squelettiques dans sa famille.

L'aspect de ce sujet, son attitude figée, le raccourcissement de son cou attirent tout de suite notre attention. La tête paraît reposer sur les épaules, le menton descend sur le sternum. La cage thoracique s'élève jusqu'au voisinage de la base du crâne dépassant largement la clavicule; on a bien l'impression d'un homme sans cou.

La tête n'est pas déviée latéralement, il n'y a pas de torticolis, elle repose droite sur le tronc.

Les mouvements de la tête sont limités, surtout les mouvements de latéralité; les mouvements de flexion de la tête en avant se font assez facilement, mais dans l'extension forcée de la tête en arrière, l'amplitude est moitié moindre que chez un sujet normal. Ces mouvements, qu'ils soient spontanés ou provoqués, ne sont pas douloureux.

Les cheveux descendent plus bas que normalement. Cette implantation basse des cheveux n'est cependant pas aussi manifeste que chez d'autres sujets que nous avons observés, qui étaient atteints de cette malformation.

La peau du cou présente chez notre malade de nombreux plis, on a l'impression qu'à la suite d'une réduction de la hauteur du cou, l'enveloppe cutanée trop lâche s'est plissée comme un rideau.

Examen de la colonne vertébrale. — Pas de déviation latérale bien apparente, mais il existe une large courbure à convexité pos-

térieure avec maximum à la région dorsale moyenne. La palpation des vertèbres est très difficile à la partie supérieure du rachis; on sent nettement l'apophyse saillante de la 7e cervicale, mais entre cette 7e cervicale et la base du crâne on ne met en évidence que deux saillies épineuses. Au-dessous de la 7e vertèbre cervicale, les dorsales et les lombaires paraissent être normales et disposées régulièrement.

Examen radiographique. — On ne distingue que deux vertèbres cervicales entre la cage thoracique et la base du crâne au lieu de quatre normalement: il y a donc certainement une diminution des vertèbres cervicales. Le thorax est surélevé: on voit quatre espaces intercostaux au-dessus des clavicules au lieu de deux chez un sujet sain bien conformé; il existe donc une ébauche de thorax cervical. La radio faite en position intermaxillaire montre un large spina-bifida du rachis cervical en forme de V à ouverture supérieure. Ce spina-bifida paraît intéresser les deux premières vertèbres cervicales atlas et axis.

Fait particulier: âge du sujet: 70 ans.

OBSERVATION IV.

(FROELICH, *Revue médicale de l'Est*, 1925.)

H... (Antoinette), 3 ans, est amenée au service le 21 décembre 1923. Les parents avaient remarqué dès sa naissance la brièveté du cou. Elle a marché à 15 mois.

Les mouvements du cou sont limités, l'extension peut être exagérée, mais la flexion est entravée, la rotation impossible. Le cou est très bref et la tête semble s'implanter directement sur le thorax.

L'implantation des cheveux descend très bas dans le dos, jusqu'entre les deux omoplates. Il existe, en plus, de la surélévation des deux omoplates. On constate une légère cyphose dorsale.

L'intelligence de l'enfant est plutôt en retard.

Sur la radio de face on ne remarque du rachis cervical que les dernières vertèbres cervicales dont les apophyses latérales sont hypertrophiées. Les premières vertèbres cervicales sont difficiles à différencier. Elles semblent soudées en bloc.

Ces trois symptômes : brièveté du cou par absence partielle ou soudure des vertèbres cervicales, surélévation congénitale des omoplates et implantation des cheveux bas sur le dos sont pathognomoniques de la malformation congénitale de l'homme sans cou. Il existe en outre du spina-bifida des dernières vertèbres cervicales et des premières vertèbres dorsales.

La surlévation des deux omoplates n'entrave pas ici les mouvements des épaules et l'enfant peut joindre les deux mains au-dessus de sa tête.

Le seul traitement que nous avons institué a été le port d'un collier en cuir avec extension progressive pour soutenir la tête et l'empêcher de se rapprocher davantage du thorax.

OBSERVATION V.

(LOUBAT, CLOUP et Henri FISHER, *Gaz. hebd. des sciences méd. de Bordeaux*, 4 sept. 1927.)

Il s'agit d'une jeune fille de 14 ans, A... (Marie), membre d'une famille de quatorze enfants dont trois ont succombé à la suite de maladies inconnues. Les parents sont bien portants. Il n'y aurait pas de malformations connues dans la famille. Cependant une grand'tante maternelle, morte à l'âge de 12 ans, aurait été sourde et muette.

Née à terme, nourrie au sein, cette enfant aurait eu simplement la rougeole dès sa première enfance. Elle a une taille un peu au-dessous des enfants de son âge.

A l'examen on reconnaît :

1° L'existence du syndrome de Klippel-Feil. Le cou est très court, si bien que, de face, la tête paraît enfoncée entre les épaules, mais de façon asymétrique, car elle est inclinée vers l'épaule droite qui elle-même est plus élevée que l'épaule gauche. C'est l'aspect d'un torticolis mais ne s'accompagnant d'aucune contracture du muscle sterno-cléido-mastoïdien.

Le menton, de forme angulaire, descend bas et se trouve presque sur la ligne de la fourchette sternale.

La malade étant vue de dos, son cou paraît encore plus réduit de hauteur.

La tête semble appliquée directement sur le tronc. On constate aussi l'implantation basse des cheveux qui descendent jusque sur la ligne des épaules.

On mesure 3 centimètres entre l'implantation des cheveux et la saillie de la première vertébrale dorsale.

Les mouvements de la tête sont tous possibles, mais limités.

Les mouvements de rotation sont peu étendus.

Les mouvements antéro-postérieurs sont également limités. Dans la flexion forcée en particulier, le menton vient buter rapidement sur le sternum.

Mais ce sont surtout les mouvements d'inclinaison latérale qui sont de faible amplitude.

Tous ces mouvements, qu'ils soient provoqués ou spontanés, sont indolents.

Il n'existe aucune contracture anormale.

La palpation révèle l'absence des saillies épineuses dans la région cervicale. Seules celles-ci apparaissent à deux travers de doigt au-dessous de l'occipital, mais il s'agit déjà de vertèbres dorsales.

L'examen radiographique permet de constater chez cette malade la réduction à trois vertèbres seulement de la colonne cervicale et encore ces trois vertèbres sont-elles réduites de volume. Au niveau de la première, on remarque l'absence de l'arc postérieur, ce qui constitue une espèce de spina-bifida supérieur.

2° Cette jeune fille présente une déviation scoliotique cervico-dorsale supérieure de la colonne vertébrale, symptôme associé déjà signalé par M. Feil. Il s'agit d'une scoliose à convexité droite très accentuée avec une courbure de compensation de la partie moyenne de la région dorsale.

Comme conséquence de cette scoliose, nous avons déjà signalé la surélévation de l'épaule droite et l'inclinaison de la tête par torticolis osseux.

Ici encore la radiographie nous apporte l'explication de ce phénomène. Cette scoliose est due à la malformation de la 1^{re} vertèbre

dorsale qui apparaît nettement cunéiforme, le bord droit ayant sa valeur normale, le bord gauche, au contraire, étant réduit à quelques millimètres d'épaisseur. Nous avons donc ici affaire à cette malformation connue sous le nom d'hémivertèbre génératrice de scoliose et de torticolis osseux.

3° On constate des anomalies du crâne et de la face. Le pariétal droit est tombé et cette malformation accompagne une asymétrie faciale. Il existe une déviation assez appréciable du menton lorsqu'on fait ouvrir la bouche à cette enfant et ceci du côté gauche. La voûte palatine et le voile sont fendus, formant une large échancrure triangulaire, qui va en s'élargissant depuis l'arcade dentaire jusqu'au voile du palais où elle atteint une largeur de plus de 2 centimètres.

4° On note une surdi-mutité congénitale. Cette malade pousse des cris inarticulés et aurait, d'après l'examen pratiqué par le Docteur Retrouvey, une malformation congénitale de l'oreille interne. En plus de cela, elle paraît atteinte de débilité mentale très accusée.

Le Bordet-Wassermann recherché par M. le Professeur Dupérié est nettement positif.

OBSERVATION VI (Résumée).

(Pierre INGELRANS, *Revue d'orthopédie*, juill. 1926.)

Jeune garçon de 14 ans observé au sanatorium Vaucaudenberghe à Zuydcoote (Nord). Les photographies montrent :

1° Implantation basse des cheveux en arrière;

2° Absence de cou.

A l'examen clinique on observe :

3° Limitation des mouvements de la tête.

Les radiographies, pratiquées dans les directions antéro-postérieure, obliques antérieures droite et gauche et enfin postérieure par la bouche, révèlent la fusion en un seul bloc des vertèbres cervicales et des trois premières dorsales et l'existence d'un large spina-bifida occulta.

Il est impossible de se rendre compte s'il existe une fusion atlo-occipitale probablement à cause de la cyphose basilaire.

OBSERVATION VII.

(MOUCHET et RÖDERER, *Bull. de la Soc. de pédiatrie*, janv. 1929.)

Il s'agit d'une fillette de 8 ans, L... (Anna), qui nous fut montrée à l'hôpital alors âgée de 5 ans, en juillet 1926, parce qu'elle avait un cou très court, le menton touchant le sternum, une épaule remontée (la droite), une cyphose assez accentuée.

En étudiant de plus près cette enfant, on remarquait, en outre, un petit enfoncement au niveau de l'apophyse épineuse de la 6^e cervicale, une légère scoliose très brusque entre celle-ci et la 1^{re} dorsale, mais l'on était surtout frappé par l'attitude soudée du cou. L'enfant avait la tête portée en avant, et elle ne pouvait la déplacer que très peu dans le sens de l'extension, dans le sens des inclinaisons, et encore moins des rotations.

Nous notions également l'implantation basse des cheveux.

Cette fillette a porté depuis deux ans une minerve extensive.

Actuellement, l'omoplate droite, très sensiblement plus petite que la gauche de 2 centimètres, peut-être pour le bord spinal, calculé de l'épine: à l'angle, est singulièrement plus haute, ce qui détermine une élévation de toute l'épaule. De plus, cette omoplate haute présente un bord spinal un peu concave. On remarque, en outre, la brièveté du cou, l'aplatissement lenticulaire de la tête de haut en bas, et on note la projection en avant de la face.

Il n'y a pas trace de scoliose faciale, mais on peut noter que la fente palpébrale droite est plus petite par ptose de la paupière droite. Le globe oculaire s'élève, d'ailleurs, moins à droite qu'à gauche. Il n'y a pas de nystagmus.

A la palpation de la colonne vertébrale, on sent presque tout de suite, au-dessous de l'occipital, et après la fossette normale très brève, une grande apophyse épineuse très saillante. Les autres apophyses épineuses sous-jacentes qu'on délimite mal sont également anormalement développées.

Les mouvements de flexion de la tête sont lents mais normaux; ceux d'extension, au contraire, sont très limités, la tête reste dans le prolongement de l'axe du corps. Les mouvements d'inclinaison

gauche et droite sont extrêmement réduits. Les mouvements de rotation sont très peu marqués, particulièrement la rotation à gauche.

Par ailleurs, enfant très bien constituée. Pas de fente palatine. Réflexes des membres inférieurs normaux, pas de troubles nerveux, mais un retard évident de l'intelligence.

La radiographie de face montre, au-dessus d'une première dorsale un peu polygonale, un véritable puzzle représentant les dernières vertèbres cervicales, dont les masses latérales paraissent soudées. Au-dessus se trouve une vertèbre présentant un spina-bifida. Les autres vertèbres ne peuvent pas être vues en raison de la projection du menton, qu'on n'a pas pu relever, étant donnée l'immobilité de ce segment vertébral.

De profil, on voit les corps de l'atlas et de l'axis, unis, soudés, le corps de l'atlas lui-même étant mal différencié de l'occipital.

Un troisième corps vertébral est très aplati. Vient ensuite un long corps en tambourin qui est divisé transversalement par une petite strie représentant une sorte d'ébauche de disque.

En tout, par conséquent, il existe trois masses vertébrales où l'on peut distinguer cinq vertèbres.

Mais plus étranges sont les apophyses épineuses. On voit, pour l'atlas et l'axis, une sorte de grande apophyse épineuse unique en bec de perroquet.

La 3^e vertèbre intermédiaire est également munie d'une longue apophyse épineuse toute droite, et enfin les vertèbres soudées sous-jacentes ont réuni leurs apophyses épineuses comme des doigts unis par une syndactylie. Les pointes seules en sont différenciées. On aperçoit en dessous l'apophyse épineuse également très longue de la 1^{re} dorsale.

OBSERVATION VIII.

(FEIL, *Soc. anat. de Paris*, avril 1924.)

Il s'agit d'un homme de 38 ans, employé de commerce, né à Osisio (Italie).

Dans les antécédents du malade, rien d'important à signaler. Ses

parents sont morts depuis longtemps : la mère d'une cardiopathie, le père d'un cancer de l'estomac. Il a eu six frères, tous sont morts après 40 ans. Chez aucun membre de sa famille n'existaient d'anomalies squelettiques.

Lui-même est né à terme; il a eu des convulsions à l'âge de 3 ans. Il n'a jamais fait de maladies aiguës, mais il est atteint depuis l'enfance de bronchite chronique compliquée de crises d'asthme.

Le syndrome clinique est chez ce malade extrêmement accusé, aussi remarquable que dans les faits les plus typiques qui ont été publiés.

Le cou est presque totalement absent; le thorax remonte très haut, jusqu'à la base du crâne. Dans ce cas vraiment, il n'est pas exagéré d'employer l'épithète d'homme sans cou.

L'implantation des cheveux se fait très bas; sa limite inférieure a la forme d'un triangle venant se terminer au niveau des premières vertèbres dorsales.

La limitation des mouvements de la tête sur le tronc est très accusée; surtout nette dans le sens latéral, un peu moins dans le sens antéro-postérieur.

La malformation cervicale se complique, chez ce malade, d'une cypho-scoliose dorsale très prononcée.

En présence d'une pareille difformité cervicale, c'est seulement avec le mal de Pott sous-occipital que l'on peut hésiter.

Deux signes de très grande valeur permettent d'écarter le diagnostic de mal de Pott : c'est, d'une part, la notion de congénitalité, la déformation existait à la naissance; d'autre part, l'absence de douleurs et de troubles nerveux; les mouvements imprimés à la colonne vertébrale, la pression sur le vertex ne déterminent aucune sensation douloureuse.

L'examen radiographique confirme les conclusions de la clinique : les vertèbres cervicales sont soudées et tassées; les côtes très rapprochées, même réunies à leur origine, débordent largement la clavicule pour constituer un véritable thorax cervical; enfin il existe un spina-bifida cervical supérieur extrêmement développé, en forme de V à ouverture supérieure.

OBSERVATION IX.

(FOUCAUD, *Bulletin médical*, 22 août 1931.)

Un marin de 30 ans, Breton d'origine, est venu consulter pour des symptômes de bronchite, mais on était surtout frappé par l'aspect de son cou, qui était à peine marqué, si bien que la tête, enfoncée entre les épaules, semblait reposer directement sur le tronc. Au repos, la tête est en flexion, le menton presque au contact de la fourchette sternale, et dans son ensemble déjetée et inclinée vers la droite.

Les mouvements sont tous très limités : latéralement, quand l'homme tourne la tête vers la gauche, la pointe du menton ne s'éloigne que d'un angle de 45 degrés à partir de la ligne médio-sternale; vers la droite, l'angle atteint 60 degrés, si bien que, pour regarder de ce côté, une certaine torsion du tronc est nécessaire; les mouvements d'inclinaison latérale sont difficiles, surtout vers l'épaule gauche. L'extension de la tête est très limitée; la pointe du menton ne s'éloigne au plus que de 10 centimètres de la fourchette sternale et, pour regarder en haut, notre sujet doit incliner le corps en arrière en se retenant.

Les cheveux sont plantés très bas : à 3 centimètres au-dessus de la ligne biacromiale. Sur la colonne cervicale, la saillie de la 7^e cervicale, qui est distante normalement de 15 centimètres de la crête occipitale, ne l'est, dans ce cas, que de 8 centimètres. On sent les deux ou trois dernières vertèbres cervicales individualisées, mais au-dessus, on perd les apophyses épineuses; pas de cyphose, ni de déformation rachidienne. Au niveau de l'occipital, la protubérance occipitale externe est très saillante, formant un ressaut en marche d'escalier.

A part la limitation des mouvements du cou, aucun trouble moteur, sensitif ou trophique, n'a gêné le porteur de ces lésions, dont l'examen des motilité, sensibilité et réflexivité est normal.

Il a pu exercer douze ans, sans aucune maladie, le pénible métier de marin, mais fut réformé en 1921 pour malformation rachidienne. Rien à noter dans ses antécédents personnels et héréditaires.

Nous avons pu faire prendre plusieurs radiographies qui ont montré :

1° A la colonne cervicale, l'existence de volumineuses apophyses transverses, costiformes sur la 7° cervicale; soudure en un seul bloc de C3, C4, C5 et C6 dont la longueur totale est bien moindre que normalement;

2° L'atlas, vu à travers la bouche, a une articulation atloïdo-occipitale très étroite et peu visible et a subi un certain degré d'occipitalisation;

3° Au niveau des arcs de C3, C4 et C5 existe un hiatus postérieur de forme ogivale, ébauche nette de spina-bifida.

4° Les deux parties de l'écaille de l'occipital, vues de profil, forment un angle droit : l'inférieure (fosse cérébelleuse) est horizontale, la supérieure verticale; la saillie de la protubérance occipitale externe est particulièrement accentuée.

OBSERVATION X.

(H.-L. ROCHER et G. ROUDIL, *Revue de chirurgie*, n° 5, 1931.)

R... (Francis), âgé de 10 ans, est amené à notre consultation d'orthopédie pour déviation de la colonne vertébrale et tassement du tronc. Les parents, bien constitués et en parfaite santé, ont trois autres enfants absolument normaux; la mère n'a jamais fait de fausse couche.

Cet enfant est né à terme, mais en état d'asphyxie. Nourri au biberon, il a présenté des crises convulsives pendant deux à trois ans. Le début de la marche s'est effectué à 12 mois, et à ce moment il a été traité pour rachitisme; à l'âge de 4 ans, il a subi sans incidents une intervention chirurgicale pour hernie inguinale double. Il aurait présenté dans son tout jeune âge, un peu d'incontinence des urines, maintenant disparue.

Depuis son plus jeune âge, il présente un thorax raccourci, tassé, mais bien développé en largeur. Depuis quelque temps, le rachis se dévie et la déformation augmentant de plus en plus, il nous est présenté.

A l'examen, ce qui frappe, c'est le raccourcissement très marqué du segment cervical et le télescopage du tronc et du bassin, le manque d'harmonie entre la partie supérieure du corps et les membres inférieurs.

Vu de dos : la région cervicale est courte, la ligne inférieure d'insertion des cheveux est à 3 cm. 5 de l'apophyse épineuse de la 7^e cervicale. Le bord libre des trapèzes est presque horizontal. L'épaule droite est surélevée d'environ 3 cm. 5 et l'angle inférieur saillant de l'omoplate est à 7 centimètres au-dessus de la crête iliaque, tandis que l'angle inférieur de l'omoplate gauche n'en est séparé que de 3 cm. 5.

L'angle de la taille est très prononcé à gauche, où il existe une sorte de coup de hache au-dessus de la crête iliaque, au contact direct de laquelle on suit les fausses côtes, tandis qu'à droite on peut insinuer la pulpe digitale dans l'espace libre entre celles-ci et la crête iliaque qui ne fait aucune saillie. Le bassin, évasé à sa partie supérieure, se rétrécit ensuite, et les fosses iliaques externes sont excavées à leur partie moyenne; les fesses petites, peu développées, les plis sous-fessiers peu prononcés.

Les membres inférieurs paraissent anormalement longs, les coudes situés à hauteur de la partie moyenne des fesses, et les doigts arrivant presque au contact des genoux.

Les membres inférieurs, du fait du tassement du tronc, paraissent aussi très longs; ils sont cependant bien conformés et musclés.

L'examen du rachis montre que la ligne des apophyses épineuses décrit une courbe scoliotique anguleuse dorso-lombaire, à convexité droite, avec un bourrelet de torsion assez peu marqué.

La région sacrée est plate. L'apophyse épineuse de la 1^{re} sacrée est bien perceptible, mais au-dessous on n'a aucune impression de relief osseux, comme s'il y avait un spina-bifida.

La souplesse du rachis est diminuée; la flexion antérieure atteint 90 degrés; l'hyperextension 25 degrés. La flexion latérale est bloquée, davantage à droite qu'à gauche. A la région cervicale, la flexion est diminuée, non du fait que le menton arrive au contact du sternum, mais par blocage des articulations; l'hyperextension est à peu près normale, mais la torsion axiale de la tête sur le

rachis n'atteint qu'une amplitude de 30 degrés de chaque côté. Les mensurations faites nous ont donné une taille de 1 m. 10 pour un rachis de 0 m. 34 environ se décomposant comme suit :

Rachis cervical : 5 cm. 5;

Rachis dorso-lombaire (jusqu'au niveau des crêtes iliaques) :
20 centimètres;

Rachis lombo-sacré : 8 cm. 5.

Vu de face : le menton est rapproché du manubrium sternal. Le thorax est large, bien développé, mais il s'évase à sa partie inférieure, où l'on voit les saillies costales très prononcées venir au contact des crêtes iliaques, au-dessus desquelles les téguments font un bourrelet très net. La région abdominale est réduite de hauteur, et l'ombilic situé à une très petite distance de la région pubienne.

Vu de profil : le thorax est voussuré à sa partie supérieure; le ventre globuleux fait un contraste frappant avec la racine des cuisses qui est grêle. L'ensellure lombaire a disparu et la partie postérieure du corps est à peine ondulée, les fesses étant plates.

L'examen des régions autres que le rachis a été négatif, seule la région buccale présente une voûte palatine ogivale et des incisives médianes supérieures et inférieures crénelées, sans altération de l'émail. Pas d'incontinence des sphincters. Enfin, la réaction de Bordet-Wassermann dans le sang a été négative.

En résumé, l'examen clinique permet de conclure à une malformation rachidienne caractérisée par une réduction de tous les segments, avec scoliose congénitale dorso-lombaire droite.

L'examen des clichés radiographiques a confirmé ce diagnostic et a permis de le compléter, en relevant des malformations complexes et très étendues de l'axe rachidien que l'étude de la radiographie ci-jointe et surtout du décalque radiographique montre plus nettement qu'une description détaillée qui apparaît en certains endroits impossible, devant le véritable puzzle rachidien que nous a révélé la radiographie.

A. — Sur les clichés de profil, on voit que le sacrum est apliqué, diminué de hauteur, réduit à deux vertèbres. La face pos-

térieure, au lieu d'être convexe, est aplatie et au lieu d'avoir l'aspect d'un demi-croissant, on a celui d'un coin à base supérieure, encastré entre les ailes iliaques.

B. — L'examen des clichés de face montre :

1° A la région cervicale, une diminution du nombre des vertèbres. Il semble que l'on puisse en dénombrer cinq, constituées par des noyaux osseux, séparées les unes des autres par des espaces clairs, traduction des rachischisis, que l'on voit manifestement. L'apophyse costiforme gauche de la dernière cervicale est très développée.

2° A la région dorsale, les cinq premières vertèbres peuvent être délimitées d'une façon assez grossière; elles apparaissent formées de noyaux osseux juxtaposés, avec disparitions partielles des disques intervertébraux. Ça et là des espaces clairs traduisent l'absence d'os; sur les faces latérales, on voit nettement les cinq premières côtes venir y prendre point d'appui; la 6^e côte gauche vient s'appuyer sur ce qui paraît être la 5^e dorsale. Au-dessous de cette dernière vertèbre jusqu'à celle qui correspond à la dernière dorsale, il est impossible de rien distinguer : les noyaux osseux laissent entre eux de grands espaces, mais il est manifeste qu'il existe là une réduction numérique importante, car la numération des côtes montre qu'il en existe dix à droite et dix à gauche; cependant, de ce côté, la 8^e côte se divise en deux à une certaine distance du rachis, et la 9^e, qui présente un point d'appui vertébral double, se divise aussi en deux, l'inférieure étant très courte. Cette disposition particulière donne alors douze côtes gauches, si on les énumère sur le bord axillaire.

Les dernières côtes, petites, sont portées chacune par de gros noyaux osseux largement séparés entre eux. Il existe là un rachischisis antéro-postérieur total, et cette région est située au sommet de la courbure scoliotique dorso-lombaire à convexité droite.

3° A la région lombaire, on peut distinguer quatre éléments vertébraux plus ou moins malformés, les deux premiers constitués par deux noyaux osseux latéraux juxtaposés, avec rachischisis antérieur. Le troisième est le mieux conformé, mais il est fortement incliné de haut en bas et de gauche à droite, son apophyse trans-

verse droite étant en contact avec la crête iliaque du même côté et sa face latérale droite avec la plate-forme sacrée. Cette inclinaison est due à ce que le quatrième corps lombaire est constitué seulement par un noyau osseux arrondi, situé du côté gauche et portant une apophyse transverse bien développée; la partie droite de cette vertèbre semble avoir disparu, et c'est l'absence de cette moitié vertébrale qui est le point de départ de l'incurvation scolio-tique susjacente.

A la région sacrée, on voit que la face supérieure de la 1^{re} sacrée n'est pas horizontale, elle présente, dans sa partie gauche, une excavation où vient se loger la face inférieure de la 4^e lombaire; il existe à ce niveau une fissure presque verticale, traduction d'un rachischisis. Du côté droit, on voit l'ébauche de la 2^e sacrée qui est aphasiée. Quant à la partie inférieure du sacrum et au coccyx, ils sont absents.

Les ailes iliaques sont bien développées, l'excavation pelvienne apparaît un peu déformée et rétractée; les articulations coxo-fémorales sont normales.

En résumé, de l'examen radiographique, on peut conclure à une agénésie sacro-coccygienne subtotale et à une réduction numérique des vertèbres portant sur tous les segments du rachis, avec malformations multiples et étendues des corps vertébraux se traduisant par des rachischisis postérieurs et antérieurs s'accompagnant de réductions et de malformations costales et conditionnant la déviation scolio-tique.

En fait, l'examen radiographique a confirmé le diagnostic clinique, mais il a montré aussi toute la complexité des lésions, devant lesquelles on arrive difficilement à comprendre pourquoi il n'existe pas de troubles fonctionnels. Cet enfant, très fort pour son âge, se livre à des jeux violents et à des courses prolongées sans être incommodé et sans rien présenter d'anormal que le tassement du tronc et une scoliose.

OBSERVATION XI (Résumée).

(BAR, *Bull. Soc. obst.*, nov. 1903.)

Cas de télescopage vertébral.

Nouveau-né du sexe masculin, mort quelques heures après la naissance. Bec-de-lièvre double. La tête était si fortement appliquée contre le tronc qu'il ne semblait pas y avoir de cou.

Le tronc est très court et comme écrasé.

La radio montre que les vertèbres, surtout au niveau du cou et de la région dorsale, sont irrégulièrement développées, et quelques-unes réduites à de petits noyaux osseux écrasés entre deux vertèbres voisines.

Le sacrum est réduit à l'état de noyau osseux informe. Le bassin est asymétrique. Il y a un véritable télescopage de la colonne vertébrale.

« A une époque très précoce, certainement avant le quarante-deuxième jour, l'embryon a dû être comprimé de bout en bout. Certains points vertébraux ont été déplacés, aplatis. Plus tard (cette compression a dû être passagère), la colonne vertébrale s'est développée, mais les vertèbres déplacées, déformées, atrophiées, sont restées telles, et le produit a été un enfant au tronc court, mais aux membres bien développés. »

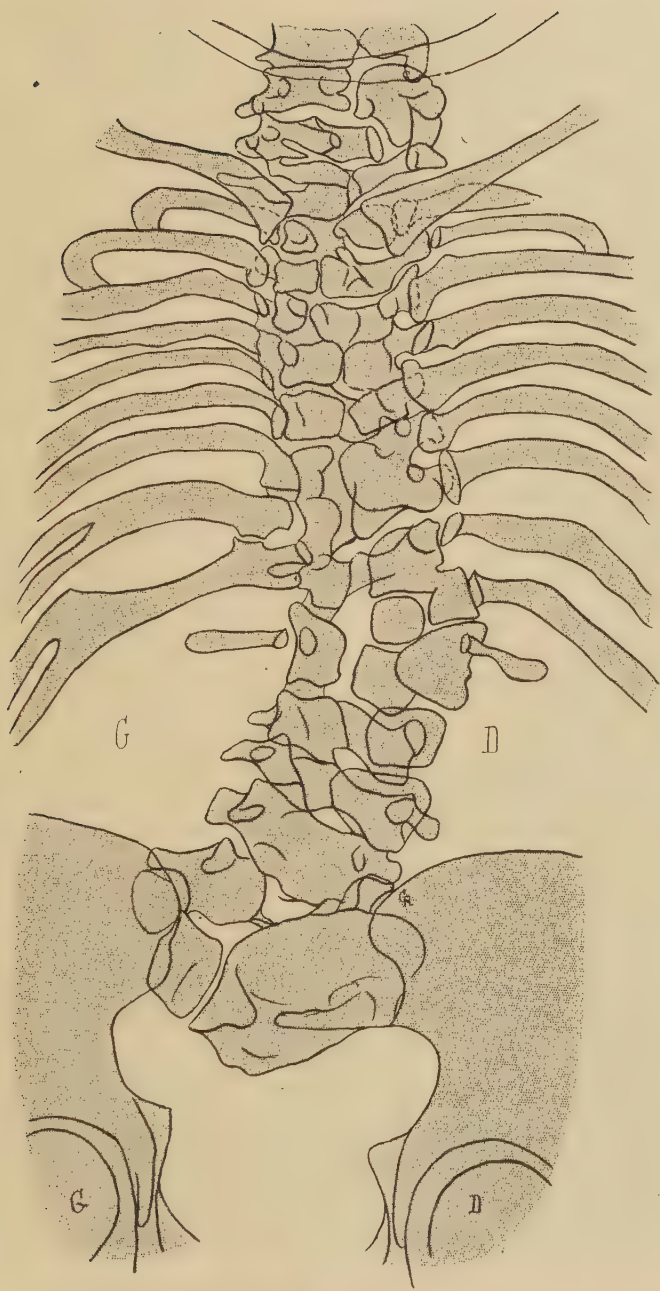


FIG. 1.

Obs. X. — R... (Francis), 10 ans. Réduction numérique des vertèbres et des côtes, avec malformations multiples et rachischisis antérieur et postérieur. Agénésie subtotale du sacrum (Cliché dû à l'obligeance de MM. ROCHER et ROUDIL).



FIG. 2.

OBS. X. — R... (Francis), 10 ans. Diminution de hauteur du cou; saillie des côtes; atrophie des cuisses; diminution de hauteur de l'abdomen (Cliché dû à l'obligeance de MM. ROCHER et ROUDIL).



FIG. 3.

OBS. X. — R... (Francis), 40 ans. Scoliose; tassement du tronc; saillie des ailes iliaques remontées; atrophie des fesses (Cliché dû à l'obligeance de MM. ROCHER et ROUDIL).

CONCLUSIONS

La réduction numérique du rachis cervical peut, aux points de vue anatomique et clinique, présenter tous les intermédiaires entre l'absence complète de la colonne cervicale et la disparition d'une seule vertèbre.

Nous distinguerons trois types :

Type I : la réduction est localisée à la région cervicale.

Le reste du rachis est normal;

Type II : la réduction est limitée à une ou deux vertèbres cervicales : à cette moindre intensité des lésions anatomiques répond une atténuation parallèle des symptômes cliniques;

Type III : les lésions étendues à tout le rachis ne sont pas compatibles avec la vie et ne se rencontrent que chez le fœtus ou le nouveau-né.

Lorsque des sujets présentent ces trois sortes de difformités, il ne faut pas ignorer l'existence du syndrome de Kippel-Feil, il faut éviter de les prendre pour des malades porteurs d'un mal de Pott sous-occipital ou d'un torticolis, il faut radiographier ces sujets.

VU : *Le Doyen,*
C. SIGALAS.

VU, BON A IMPRIMER :
Le Président,
H.-L. ROCHER.

VU ET PERMIS D'IMPRIMER :
Bordeaux, le 12 janvier 1932.
Le Recteur de l'Académie,

F. DUMAS.

BIBLIOGRAPHIE

- ANCEL et SAUCERT. — Variations numériques chez l'homme. *Journ. de l'anat. et de la physiol.*, Paris, 1902, n° 3.
- Bibliographie anatomique, t. X, 1902.
- BAR. — Télescopage vertébral. *Bull. de la Soc. d'obst. de Paris*, 19 nov. 1903.
- Un nouveau cas de télescopage. *Bull. de la Soc. d'obst.*, 19 mai 1904.
- BERTOLOTI. — Leçons de radiologie médicale. *Riforma medica*, 1917, n° 1 à 6.
- Morphologie et anatomie radiographique des anomalies congénitales du rachis cervical. *Chirurgia degli organi di movimento*, Bologne, fasc. iv, vol. LIX.
- BRETON. — Contribution à l'étude des malformations congénitales des vertèbres. Thèse Paris, 1920-1921.
- CHEVRIER. — Contribution à l'étude anatomique et clinique des anomalies vertébrales congénitales. Thèse Paris, 1912-1913.
- CROUZON et LIÈGE. — Les anomalies du développement de la colonne cervicale. *Le Monde médical*, 15 sept. 1928.
- Constitution anatomique de la colonne vertébrale dans le syndrome de Klippel-Feil. Soc. méd. des hôp. de Paris, 1^{er} juin 1928.
- CROUZON et MARTIN. — Un cas de syndrome de Klippel-Feil. *Rev. de neurol.*, 1^{er} mars 1923.
- Un cas fruste du syndrome de Klippel-Feil. Soc. méd. des hôp., 2 nov. 1923.
- DELFOSSÉ et SMEESTERS. — Un cas du syndrome de Klippel-Feil. *Le Scalpel*, 5 janv. 1924.
- DELHERM, THOYER-ROZAT et MOREL-KAHN. — Un cas de syndrome de Klippel-Feil. Soc. de radiol., 13 févr. 1923.

DUBREUIL-CHAMBARDEL. — Variations de l'axis et leurs conséquences pathologiques et morphologiques. *Progrès médical*, 14 févr. 1925.

— Les hommes sans cou. *Presse médicale*, mai 1921.

FEIL. — L'absence et la diminution des vertèbres cervicales; le syndrome de réduction numérique cervicale. Thèse Paris, 1919.

— Sur la localisation du spina-bifida dans la région cervicale. *Progrès médical*, 20 nov. 1920.

— Les malformations congénitales du rachis cervical (vue d'ensemble anatomique et clinique). *Progrès médical*, 26 juin 1921.

— Spina-bifida et anomalies vertébrales. *Progrès médical*, 28 mai 1921.

— Occipitalisation de l'atlas et torticollis congénital. *Presse médicale*, 29 juin 1921.

— Comment doit-on radiographier la colonne cervicale quand on soupçonne l'existence d'une anomalie. *Journ. de radiol.*, 1923, p. 125.

— Un cas du syndrome de Klippel-Feil (Soc. anat., avril, juill. 1924).

FEIL et MINOT. — Une nouvelle observation d'homme sans cou. *Progrès médical*, sept. 1925.

FEIL, ROLAND et VOBOKSTAEL. — Les hommes sans cou. *Rev. d'orthop.*, juill. 1924.

FISHER et GIRAUD. — Malformations de l'axis. Soc. anat.-clin. de Bordeaux, 4 avril 1927.

FOUCAUD. — Un cas de syndrome de Klippel-Feil, *Bull. méd.*, août 1931.

FROELICH. — Syndrome de Klippel-Feil. *Bull. méd. de l'Est*, 1925, n° 2.

— Un cas du syndrome de Klippel-Feil. Soc. de méd. de Nancy, mai 1931.

GOODHART. — 3 cas de malformation de la colonne vertébrale avec courbure latérale. *Soc. of anat. and physiol.*, t. IX.

GUILLAIN et MOLLARET. — Syndrome de Klippel-Feil avec quadriplégie spasmodique, variété étiologique particulière de

- l'hémiplégie ascendante chronique. Soc. de neurol., févr. 1934.
- INGELRANS. — Syndrome de Klippel-Feil chez un enfant de 14 ans. *Rev. d'orthop.*, juill. 1926.
- INGELRANS et PIQUET. — Syndrome de réduction numérique des vertèbres cervicales avec malformations multiples. *Rev. d'orthop.*, 1928.
- JEANNENEY. — Monstruosités de l'encéphale. Exencéphalie. Pseudencéphalie. Anencéphalie. Soc. anat.-clin. de Bordeaux, 22 déc. 1919.
- KLIPPEL et FEIL. — Un cas d'absence de vertèbre cervicale. Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière. Soc. anat. de Paris, mai 1912.
- LAIGNEL-LAVASTINE et MIGET. — Syndrome de Klippel-Feil, thorax cervical, hypertrophie des apophyses transverses. *Soc. de neurol.*, 1930, p. 782.
- LIANCE. — Syndrome de Klippel-Feil. *Bull. de la Soc. de péd.*, déc. 1920.
- LEDOUBLE. — Traité des variations de la colonne vertébrale chez l'homme, 1920.
- LE FORT et INGELRANS. — A propos du torticollis congénital d'origine vertébrale. *Rev. d'orthop.*, sept. 1924.
- LE LORIER et DUPONT. — Méningocèle et malformations multiples. Soc. anat., 1913.
- LÉRI. — Les affections de la colonne vertébrale, 1926, Masson et C^{ie}.
- LÉRI et ESCALIER. — Absence de l'atlas et de l'axis. Soc. méd. des hôp., 23 juill. 1926.
- LESAGE, LAQUERRIÈRE et LEHMANN. — Un cas de syndrome de Klippel-Feil. Soc. franç. d'électr. et radiol., 23 oct. 1924.
- LESBRE. — Anomalies costo-vertébrales. Thèse Lyon, 1913.
- LOUBAT, CLOUP et FISHER. — Un cas de réduction numérique des vertèbres cervicales (syndrome de Klippel-Feil), avec anomalies multiples. *Gaz. hebdomadaire des sciences médicales de Bordeaux*, 4 sept. 1927.
- LUPO. — Contributo allo studio dell' anatomia radiografica dello primo vertebre cervicali e del cranio. *Radiol. med.*, nov.-déc. 1920.

- MACALISTER. — Notes on the development and variations of the second cervicale vertebra. *Journ. of anat. and physiol.*, 1894.
- MARCONI. — Malformazione del rachide cervicale. *Radiol. med.*, vol. IX, fasc. 4.
- MEYERS. — Un cas du syndrome de Klippel-Feil. Soc. clin. des hôp. de Bruxelles, oct. 1931.
- MICHEL et NICOLLEAU. — Syndrome de Klippel-Feil. *Marseille médicale*, 1922.
- MOUCHET et RÖDERER. — Syndrome de Klippel-Feil. Soc. de péd., 1929.
- NOÏCA et BAGDAZAR. — Lésions tuberculeuses du rachis cervical simulant le syndrome de Klippel-Feil. *Rev. de neurol.*, 1927, n° 1.
- O'MEISEN. — *The amer. journ. of orthop. surg.*, mai 1913.
- PERRIER. — Un cas de syndrome de Klippel-Feil. *Rev. méd. de la Suisse romande*, 1926.
- PETRESCO-POISSONNIER (Mme). — Contribution à l'étude du syndrome de Klippel-Feil. Thèse Paris 1922.
- POIRIER. — Traité d'anatomie. Art. : « Variations de l'axis. »
- PUTTI. — Die angeborenen deformitäten der Wirbelsaulen (fortchritte auf dem Gebiete der Röntgenstrahlen).
- REBIERRE. — Un homme sans cou avec syndrome hétérolatéral du XII droit et des X, XI et C⁴ gauches. *Presse médicale*, 19 mai 1923.
- ROCHER et ROUDIL. — Agénésie sacro-coccygienne subtotale avec scoliose par réduction numérique et malformations multiples des corps vertébraux et des côtes. *Rev. de chir.*, n° 5, 1931.
- ROGER et ASTIER. — Syndrome de Klippel-Feil et rhumatisme vertébral. *Marseille médical*, 1923.
- ROGER, REBOUL-LACHAUX et CHABERT. — Anomalies du rachis cervical. *Paris médical*, 1928.
- ROTTENSTEIN. — Un nouveau cas d'anomalie numérique des vertèbres cervicales. Soc. de chir. de Marseille, 1924.
- SICARD et LERMOYEZ. — Atrophie triangulaire congénitale du cou à

forme pseudo-myopathique avec occipitalisation et axialisation. Soc. de neurol., 7 déc. 1923.

SIWON. — Syndrome de Klippel-Feil. *Rev. d'orthop.*, 1928.

VORON et CHARLEUX. — Syndrome de Klippel-Feil et bassin rétréci. *Rev. d'orthop.*, 1925.

WALLGREN. — Une anomalie rare du rachis cervical. Soc. d'orthop., 1923.

